



TITLE:

腎門部神経鞘腫の1例

AUTHOR(S):

岩崎, 誠; 長島, 政純; 長嶋, 洋治; 宇田川, 幸一

CITATION:

岩崎, 誠 ...[et al]. 腎門部神経鞘腫の1例. 泌尿器科紀要 2013, 59(7): 423-426

ISSUE DATE:

2013-07

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/177506>

RIGHT:

許諾条件により本文は2014-08-01に公開

腎門部神経鞘腫の1例

岩崎 誠¹, 長島 政純¹, 長嶋 洋治², 宇田川幸一¹¹国家公務員共済組合連合会平塚共済病院泌尿器科²横浜市立大学医学部分子病理学講座

A CASE OF SCHWANNOMA IN THE RENAL HILUM

Makoto IWASAKI¹, Masazumi NAGASHIMA¹, Yoji NAGASHIMA² and Koichi UDAGAWA¹¹The Department of Urology, Hiratsuka Kyosai Hospital²The Department of Pathology,

Yokohama City University School of Medicine Kidney, Schwannoma

An 80-year-old woman was referred for evaluation and treatment of a left renal mass. An abdominal CT scan showed a 4.6×3.7 cm mass in the left kidney. The lesion was slightly enhanced by contrast medium. Since renal cell carcinoma could not be ruled out, radical nephrectomy was performed. The tumor weighed 190 g. Histological examination revealed Antoni A and Antoni B type schwannoma. Schwannoma is a tumor arising from the sheath of the peripheral nerves. The present case is the 6th case of schwannoma arising in the renal hilum reported in the English and Japanese literature.

(Hinyokika Kiyo 59 : 423-426, 2013)

Key words : Kidney, Schwannoma

緒 言

神経鞘腫は Schwann 細胞から発生する良性腫瘍で、頭頸部や四肢に好発する。後腹膜腔発生のは少数で、さらに腎門部原発のものはきわめて稀である。今回われわれは腎門部に発生した神経鞘腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者 : 80歳, 女性

主訴 : 左腎腫瘍の精査, 加療

既往歴 : 高血圧

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2012年5月, 下血を主訴に当院消化器内科受診し, 虚血性腸炎の診断で入院となった。その際の腹部CT検査で, 左腎腫瘍を認めた。同年8月, 手術目的に当科入院となった。

入院時現症 : 身長 151 cm, 体重 41 kg, 表在リンパ節は触知せず, 胸部, 腹部所見にも異常を認めなかった。

入院時検査所見 : 血液生化学検査, 尿検査とも異常を認めなかった。

画像検査所見 : 造影CTでは左腎門部から下方にかけて 4.6×3.7 cm の造影効果の乏しい充実性の腫瘍を認めた。リンパ節腫大や遠隔臓器に転移巣は認めなかった (Fig. 1)。逆行性腎盂造影を行ったところ, 腎盂, 尿管に陰影欠損はなく (Fig. 2), 膀胱内にも異常はなかった。以上より腎細胞癌が疑われた。



Fig. 1. Abdominal enhanced CT scan showed heterogeneous tumor in the hilum of left kidney.

入院経過 : 腫瘍が腎門部に位置していたため腎部分切除は困難と判断し, 腰部斜切開にて左根治的腎摘出術を行った。

術中所見 : 周囲との癒着はなく, 腫瘍, 左副腎, 左腎を一塊として摘出した。大動脈周囲のリンパ節の腫大を認めたため摘出した。

摘出標本 : 検体は 190 g で腫瘍は被膜に被われており, 断面は黄色がかった白色だった (Fig. 3)。腫瘍は腎門脂肪組織に位置し, 腎実質, 腎盂とは明瞭に区別されていた。

病理組織学所見 : 組織学的には被膜を有する腫瘍で, 周囲組織からは明瞭に区分されていた (Fig. 4)。腫瘍組織は細胞が密な部分, 疎な部分から成ってい



Fig. 2. RP showed no filling defect in renal pelvis and ureter.



Fig. 3. Gross appearance of the removed left kidney and tumor.

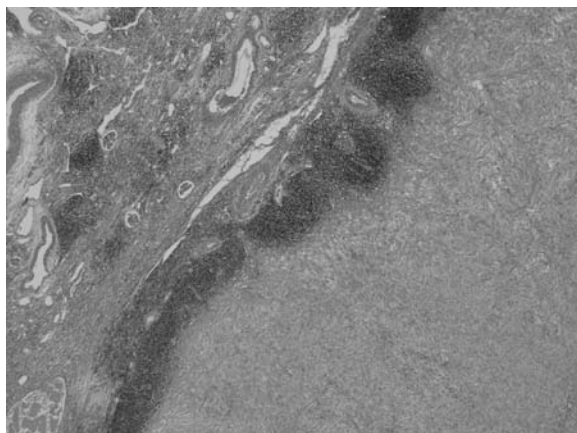


Fig. 4. Antoni A growth pattern, spindle cells with nuclear palisading (HE stain $\times 100$).

た。腫瘍細胞は紡錘形で、核は不整紡錘形を示した。細胞質は好酸性で境界不明瞭であった。腫瘍細胞が密な部分では、核は横並びを示し、いわゆる観兵式様配

列をとる傾向にあった。一部では、細胞間質が硝子様変性をきたし、腫瘍細胞が疎に分布する部分もあった。おのおの Antoni A 型 (Fig. 5), Antoni B 型 (Fig. 6) に相当する像であった。免疫組織化学的には、神経鞘腫の陽性マーカーである S-100 蛋白が陽性であった (Fig. 7)。平滑筋特異的アクチン, c-kit, CD34 は陰性で、鑑別診断項目としてあげられた平滑筋腫、

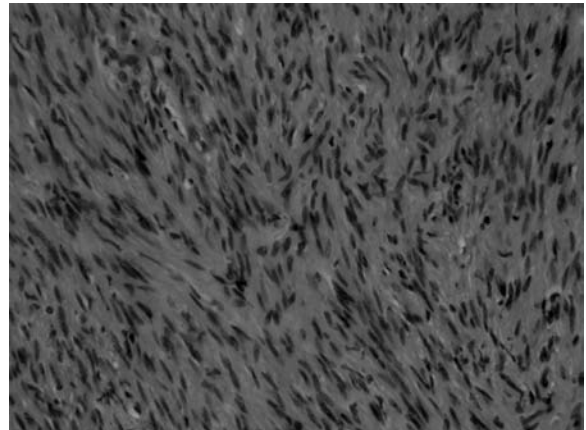


Fig. 5. Antoni B growth pattern, less cellular, loosely textured tumor area (HE stain $\times 100$).

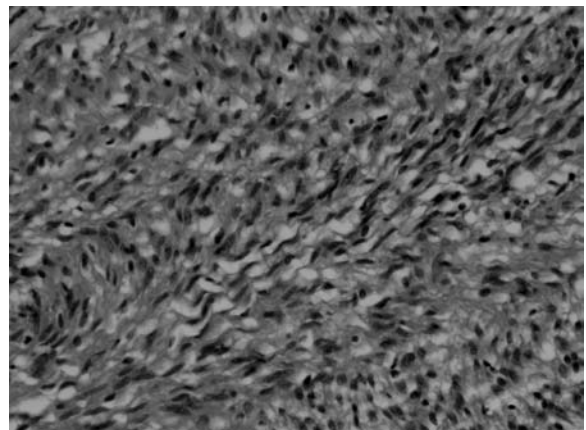


Fig. 6. Low-power view shows the tumor is distinct from the renal parenchyma (HE stain $\times 20$).

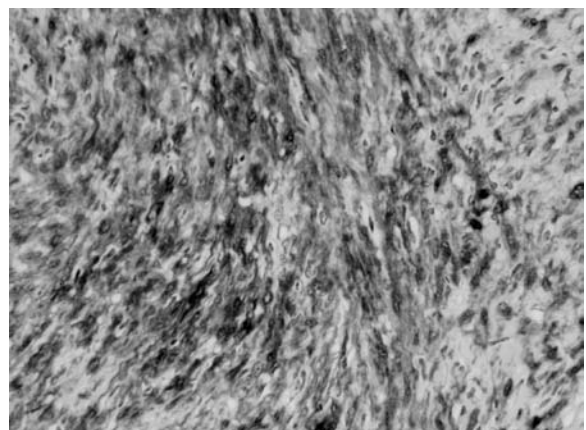


Fig. 7. The tumor cell are immunohistochemically labeled by S-100 protein ($\times 100$).

GIST, 孤在性線維性腫瘍は否定的であった。周囲臓器への浸潤はなく, 核分裂像は少数であった。腫瘍組織に悪性所見はなく, 大動脈周囲リンパ節にも転移を認めなかった。以上より, 腎門部神経鞘腫と診断された。

術後経過: 術後の経過は順調で, 術後14日目に退院

した。

考 察

神経鞘腫の多くは頭頸部(44.9%)や四肢(32.6%)から発生し後腹膜発生は0.7%とされ¹⁾, さらに腎原発はきわめて稀である。

Table 1. Cases of benign and malignant nerve sheath tumor involving the kidney taken from the English and Japanese literature

| Case | Author | Year | Age | Sex | Symptoms and signs | Side | Tumor location | Treatment | Pathology | Outcome |
|------|------------------|------|-----|-----|--------------------|------|------------------|------------------|-----------|---------------------|
| 1 | Phillips | 1955 | 56 | M | Fever | L | Renal hilum | Nephrectomy | Benign | Not available |
| 2 | Fein | 1965 | 51 | F | Flank pain | R | Renal pelvis | Nephrectomy | Malignant | 1y5m, alive |
| 3 | Bair | 1978 | 56 | M | Microhematuria | R | Renal capsule | Nephrectomy | Malignant | 5m, alive |
| 4 | Goto | 1979 | 24 | F | Flank pain | R | Renal capsule | Nephrectomy | Malignant | 4m, dead |
| 5 | Isomatsu | 1987 | 52 | M | Gross hematuria | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Malignant | 1y, no recurrence |
| 6 | Koyama | 1987 | 45 | M | Flank mass | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 5y, no recurrence |
| 7 | Somers | 1988 | 55 | F | Incidental finding | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 1y6m, no recurrence |
| 8 | Kato | 1988 | 54 | F | Incidental finding | R | Renal capsule | Nephrectomy | Benign | 1y, no recurrence |
| 9 | Kase | 1989 | 69 | F | Dorsal pain | R | Renal pelvis | Nephrectomy | Benign | 4m, no recurrence |
| 10 | Ma | 1990 | 67 | M | Epigastric pain | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 1y, no recurrence |
| 11 | Yamaguchi | 1990 | 51 | F | Microhematuria | L | Renal pelvis | Nephrectomy | Benign | 1y8m, no recurrence |
| 12 | Kitagawa | 1990 | 51 | M | Epigastric pain | L | Renal hilum | Nephrectomy | Benign | Not available |
| 13 | Inoue | 1991 | 51 | F | Microhematuria | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | Not available |
| 14 | Naslund | 1991 | 50 | F | Flank mass | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Malignant | 1y3m dead |
| 15 | Romics | 1992 | 52 | M | Flank pain | R | Renal capsule | Nephrectomy | Malignant | 3m, dead |
| 16 | Ikeda | 1996 | 89 | M | Abdominal pain | R | Renal pelvis | Nephrectomy | Benign | Not available |
| 17 | Singer | 1996 | 70 | F | Incidental finding | L | Renal hilum | Nephrectomy | Benign | 1y6m, no recurrence |
| 18 | Bezzi | 1996 | 64 | M | Flank pain | R | Renal parenchyma | Excision of mass | Benign | Not available |
| 19 | Ochoa | 1999 | 44 | M | Gross hematuria | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | Not available |
| 20 | Alvarado-Cabrero | 2000 | 45 | M | Flank pain | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 5y, no recurrence |
| 21 | Alvarado-Cabrero | 2000 | 40 | F | Flank pain | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 1y, no recurrence |
| 22 | Alvarado-Cabrero | 2000 | 84 | M | Incidental finding | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 4y6m, no recurrence |
| 23 | Alvarado-Cabrero | 2000 | 18 | F | Flank pain | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 3y6m, no recurrence |
| 24 | Tsyusaki | 2001 | 69 | F | Incidental finding | L | Renal capsule | Nephrectomy | Benign | Not available |
| 25 | Okumi | 2004 | 50 | M | Dorsal pain | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Malignant | 3m, dead |
| 26 | Nishida | 2004 | 58 | F | Epigastric pain | L | Renal hilum | Nephrectomy | Benign | 1y4m, no recurrence |
| 27 | Okada | 2004 | 82 | F | Gross hematuria | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 10m, no recurrence |
| 28 | Tokunaga | 2005 | 39 | F | Incidental finding | R | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 5y, no recurrence |
| 29 | Williams | 2006 | 75 | F | Incidental finding | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Malignant | 2y, no recurrence |
| 30 | Shun-Fa | 2008 | 36 | F | Flank pain | L | Renal parenchyma | Nephrectomy | Benign | 6m, no recurrence |
| 31 | Sfoungaristos | 2011 | 55 | F | Incidental finding | L | Renal hilum | Nephrectomy | Benign | 6m, no recurrence |
| 32 | Present case | 2012 | 80 | F | Incidental finding | L | Renal hilum | Nephrectomy | Benign | 4m, no recurrence |

本症例は腎洞脂肪組織内から発生した腎門部神経鞘腫であり、厳密には腎実質から発生した腎神経鞘腫とは区別される。しかし、過去の報告例をみると、腎門部原発も腎神経鞘腫に含めていることが多い²⁻⁴⁾。腎神経鞘腫を腎実質、腎被膜、腎盂、腎門部から発生する神経鞘腫と定義すると、英文と邦文報告は、本症例を含めて32例集計された (Table 1)。本症例は国内で15例目にあたる。男13例、女19例で年齢は18~89歳、平均55.7歳である。右が17例、左が15例で、発生部位は腎実質が17例、腎門部が6例、被膜が5例、腎盂が4例である。また、良性が24例、悪性が8例である。術前に神経鞘腫と診断がついた症例はなく、1例を除く全例で腎摘出術が施行されている。1例のみは、腫瘍部位や、大きさにより腎部分切除術が施行されている⁴⁾。主訴は背部痛や側腹部痛など、腫瘍による圧迫症状が多いが、最近の報告例では偶発腫瘍が増えている。悪性腫瘍は術後数カ月での死亡例もみられ、予後不良である。多発例、悪性例では von Recklinghausen 病との関連が指摘されている⁵⁾。

神経鞘腫は、変性壊死、嚢胞形成、出血を起こしやすく、CT で多胞性の像を呈しやすい。MRI は T1 強調画像で等信号、T2 強調画像で高信号を示す²⁾。しかし、腎神経鞘腫を臨床症状や画像所見から診断することは困難で、最終的には病理診断に頼らざるをえない。最近では FDG-PET による良悪性の鑑別が末梢神経の神経鞘腫で検討されており、悪性は良性と比較して SUV 値が有意に高く cut-off 値は6.1と報告されている⁶⁾。

組織学的には、Antoni A 型 と Antoni B 型が様々な割合で混在する。Antoni A 型部分では不整紡錘形細胞が観兵式様配列を示す。Antoni B 型部分では紡錘形腫瘍細胞は疎で、膠原線維を含む浮腫状間質が介在する⁷⁾。Antoni B 型の血管内では血栓を生じやすく壊死や出血、嚢胞形成をきたしやすい⁸⁾。ほとんどの腫瘍内で Antoni A 領域と Antoni B 領域が混在しているため多様な画像所見を呈することが多い。細胞異型、核分裂像、浸潤性増殖を伴えば、悪性末梢神経鞘腫と診断される。神経鞘腫の診断には、S-100 蛋白が陽性マーカーとして有用で、良性では100%、悪性では70%に検出される⁹⁾。鑑別診断項目としては、紡錘細胞性腎細胞癌、血管筋脂肪腫、平滑筋腫および平滑筋肉腫、GIST、孤在性線維性腫瘍、線維肉腫があげられる。鑑別に当たっては、S100 蛋白陽性に加え、上皮性マーカー、メラノゾーム関連抗原、平滑筋特異的アクチン、c-kit、CD34、bcl2 といったおのおの陽性マーカーが検出されないことが根拠となる。

自験例は術前に腎細胞癌が疑われ、部位的特徴から部分切除ではなく腎摘除術を選択した。術中病理診

断、針生検でも判断がつかねる症例が多く¹⁰⁾、腎細胞癌が否定されない限りは外科的に摘除すべきであり、過去の報告例もほぼ全例に腎摘除術が施行されている。

組織学的には良性と断定できず、再発、悪性化が報告されており、慎重な経過観察が必要である¹¹⁾。

結 語

80歳の女性に発生した腎門部神経鞘腫の1例を報告し若干の文献的考察を述べた。

謝 辞

病理所見につき御教示いただきました横浜市立大学医学部分子病理学講座 長嶋洋治先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, et al.: Benign solitary Schwannomas. *Cancer* **24**: 355-366, 1969
- 2) Singer AJ and Andera KH: Neurilemoma of the kidney. *Urology* **47**: 575-581, 1996
- 3) Shun-Fa H, Shiu-Dong C, Ming-Kuen L, et al.: Renal Schwannoma: case report and literature review. *Urology* **72**: 716.e3-716.e6, 2008
- 4) Tokunaga M, Yasuda M, Miyakita H, et al.: Schwannoma of the kidney with severe calcification: a case report. *Acta Urol Jpn* **51**: 663-667, 2005
- 5) Naslund MJ, Dement S, Marshall FF, et al.: Malignant renal Schwannoma. *Urology* **38**: 477-479, 1991
- 6) Benz MR, Czernin J, Dry SM, et al.: Quantitative F18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography accurately characterizes peripheral nerve sheath tumors as malignant or benign. *Cancer* **116**: 451-458, 2010
- 7) 飯島宗一: 病理学各論, 下巻, P 587, 文光堂, 1981
- 8) 信岡 祐, 須崎 真, 熊本幸司, ほか: 腓頭部神経鞘腫の1例. *日臨外会誌* **70**: 844-849, 2009
- 9) 中島 孝: 神経組織特異蛋白 (S-100 蛋白ならびに NSE 蛋白) による腫瘍の免疫組織科学的検索とその診断への応用. *病理と臨* **1**: 115-124, 1983
- 10) Somers WJ, Terpenning B, Lowe FC, et al.: Renal parenchymal neurilemmoma: a rare and unusual kidney tumor. *J Urol* **139**: 109-110, 1988
- 11) Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors, a study of 120 cases. *Int Abstr Surg* **99**: 209-231, 1954

(Received on December 19, 2012)

(Accepted on February 22, 2013)